

Bir Olgu Nedeniyle Bartter Sendromu

Dr. S.Seçkin KARATAŞ(1), Dr. Hayri POLAT(1), Dr.A.Naim KESKİN(2)

ÖZET

Bu yazıda, hastanemizde hipopotasemi nedeniyle izlenmiş bir olgu -Bartter Sendromu- incelenmiş ve klinik, laboratuvar bulgular ile tedavi şekli tartışılmıştır.

SUMMARY

Bartter's Syndrome.

In this article, a case of Bartter's Syndrome has been presented and investigated clinical, laboratory finding and treatment ways.

GİRİŞ

32 yaşında, erkek hasta, ellerinde ve ayaklarında uyuşma, çok su içme ve çok idrara çıkma yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Daha önceleri bir yakınması yokken 2-3 aydır idrar yakınması ortaya çıkan hasta, hastaneye başvurduğu gün ensesinde ağrı hissettiğini, ardından el ve ayaklarında kuvvet kaybı, uyuşma başladığını ifade etti. Öz ve soygeçmişinde bir özellik yoktu. Kötü alışkanlık tanımlamıyordu. FM: Şuur açık, koopere, TA: 110/70 mmHg, nabız 80/dk/ritmik, kalp ve akciğer sesleri olağan bulundu. Organomegali saptanmadı. Refleksler ve duyu muayenesi normal bulunurken, sol kol ve bacakta kuvvet kaybı tespit edildi.2/5. Laboratuvar bulguları ise şöyle idi: Lökosit: 8600, Hb: 15,9 gr/dl, Eritrosit: 4.600.000. Trombosit: 228.000. Sedimantasyon 2/4 mm. Lökosit formülü; Segment 50, Eosinofil. 3, Bazofil 1, Lenfosit 40, Monosit 6. İdrar tetkikinde patolojik bulgu yoktu. Biokimyasal testler ise: Glikoz: %80 mg. Üre: %30 mg kreatininin %0,9 mg, Ürik asit: %3,8 mg AST: 21 Ü/L, ALT: 25 Ü/L, LDH: 142 Ü/L, CPK: 55 Ü/L, Kolesterol: %203 mg. Trigliserid: %359 mg. Total protein: %7,2 gr, Albümin: %4.0 gr. Sodyum (Na⁺): 146 mEq/Lt, Potasyum (K⁺): 2,9 mEq/Lt, Magnezyum (Mg⁺⁺): 0.56 mmol/Lt, klor (Cl⁻): 96 mEq/Lt, Kalsiyum (Ca): %9,3 mEq/L Fosfor P): 3,7. Protein elektroforezinde özellik yoktu. (Lipid elektroforezinde ise; alfa %23,6, prebeta%32,4, Beta% 43,9 idi.) 24 saatlik idrarda potasyum itrahi: 270 mEq/24 saat (N: 25-100) (Aynı gün diyetle alınan potasyum miktarı 40 mEq) idi. 24 saatlik idrarla kalsiyum itrahi: 228 mg/gün (N:50-400), 24 saatlik idrarla fosfor itrahi: 0,6 gr/gün (N:0,4-1,3), idrarda VMA itrahi 2 mg/24 saat (N:1-4). İdrarda 17 ketos-

teroid miktarı: 13,4/24 saat (N:10-20). Kreatinin klirens: 93 ml/dk. Aldesteron: 453,5 pg/mg (n:35-410), Renin: 7 ng/ml (N:0,2-3,4) PA Akciğer Grafisi: Normal. EKG: NSR (U dalgası görülmedi). Batın USG: Normal. Batın BT: Normal sınırlar içinde bulundu.

Hasta servisi alındıktan sonra KCI replasmanına başlandı. Yakınmalarını hızla düzelmesine rağmen potasyum düzeyi 2,5-3 mEq/Lt dolayında seyretti. Hipopotasemi yapabilecek bir neden (ishal, kr. piyelonefrit) bulunamadığından Bartter sendromu düşünüldü ve tedaviye Aldacton tb 100 mg(1x1) eklendi. bununla potasyum seviyesi 3,8 mEq/Lt'ye kadar yükseldi. Ancak potasyum seviyesi daha sonra düşme eğilimi gösterdiğinden Aldacton dozu 3x1'e çıktı. Hastada akut ürtiker ortaya çıktı, semptomatik tedavi ile bu tablo bir haftada geriledi. Doz tekrar azaltılıp tedaviye İndometacin (150 mg/gün) ve Magnezyum Di-asporal tb (2x1) başlandı. Yapılan kontrollerde elektrolit düzeyleri normal seyreden hasta poliklinik takibine alınarak taburcu edildi.

TARTIŞMA

Bartter sendromu; renal potasyum kaybına bağlı hipopotasemi, artmış renin aktivitesi, artmış aldosteron salgılanışı, normal kan basıncı, angiotensin II infüzyonuna karşı kan basıncı cevapsızlığı ve böbreğin jukstaglomeruler apparatusunda granüler hücrelerin hiperplazisi ile karakterize bir sendromdur(1). İlk kez 1962 yılında Bartter ve arkadaşları tarafından 2 hasta olarak rapor edilmiştir(2). Sendromun otozomal resesif geçişi sözkonusudur ve genellikle bulgular çocukluk çağında ortaya çıkmaktadır. Fanconi ve ark. 1971'de 37 olgu sunmuşlardır. 31'i çocuk olan bu grupta zenciler çoğunluktadır, sendromun familial insidensi hakkında da ciddi kanıtlar vardır (2).

Sendromun patogenezinde daha önceleri Bartter ve ark. Angiotensin II'nin arteriollerdeki pressör etkilerine direnç oluştuğunu düşünmüşlerdi. Daha sonra

(1) SSK İstanbul Hastanesi 1. Dahiliye Kliniği Başasistanı

(2) SSK İstanbul Hastanesi 1. Dahiliye Kliniği Şefi

ise Henle çıkan kolundaki renal tuz kaybının (bazı vakalarda ciddi Na kaybı gösterilmemiş olsa da) ana defekt olduğu kabul görmüştür(3). Aldosteron antagonistlerinin potasyum açığını tamamen düzeltememesi potasyum kaybının sadece bu nedene bağlanamayacağını göstermektedir. Reabsorbsiyon azalması volüm kaybına, bu da aldosteron seviyesi artışına yol açar. Muhtemelen magnezyum reabsorbsiyonu da bozulduğundan hipomagnesemi de gelişebilir. Bu sendromda jukstaglomeruler aparatusta hiperplazi biopsilerde gösterilmiştir. PGE2 ve I2 yapımı artarken, Angiotensin II ve aldosteron plazma bradikinin ve renal kallikreini arttırırlar. Normal kan basıncı PGE2'nin vazodepressör etkisi ile bradikinin ve artmış Angiotensin II arasındaki etkileşme sonucudur (4). PGE2 yapımının artışı sendromun sekonder sonucu olabilir. Bazı vakalarda PG blokajı renin seviyelerinde azalmaya yol açmaktadır(5).

Klinik olarak, hastalar normotensif ve ödemsizdirler. Semptomlar adinami, poliüri, tuz isteği, kusma, kabızlık, adale kusurlarıdır. Çocuklarda, 17 yaşına kadar ki dönemde gelişme geriliği olabilir. Preadelosan periyoddaki birçok hastada semptomların ortaya çıkışı adult yaşlara ulaşabilir(2). Laboratuvar bulguları multipl anomaliler şeklindedir. Serum Na+ konsantrasyonu sıklıkla azalmıştır. K+ konsantrasyonu ise birçok hastada 1,5-2,5 mEq/lit düzeyine inmiştir. Serum bikarbonat düzeyi sıklıkla yükselmiştir. Kan pH'ı artmıştır. BUN, kreatinin, kreatinin klirens genellikle normaldir. Mg++ düzeyi düşebilir. Bir makalede 8 olgudan 4'ünde hiperürisemi gösterilmiştir(6). Diğer bir araştırmada 1 olguda polistemi bildirilmiştir(7). Üriner potasyum sekresyonu artmıştır. Plazma renin aktivitesi aşırı derecede artmıştır, ancak tuz veya hiperonkotik albümin infüzyonunu takiben düşer(3). Plazma aldosteron seviyesi ve sekresyon hızı genellikle artmıştır, ancak normal hatta azalmış olabilir. Ayrıca serum K+ konsantrasyonu normal seviyelere düştüğünde bile serum aldosteron sekresyon hızı yüksek olabilir(8). Bu hastalarda üriner PGE sekresyonunun artmış olduğu gösterilmiştir(2).

Renal biopside jukstaglomeruler hücrelerde değişik derecelerde hiperplazi ve hipertrofi, immatür glomeruli, glomeruler hiperselülarite, kapiller bazal membran kalınlaşması ve arterioler daralmaya ek olarak medullanın histolojik olarak anormal görünümde olduğu ve interstisyel hücrelerin (ki PG ve vazoaaktif lipid üretiminde önemli yere sahiptirler) hiperplazisine de dikkat çekilmiştir (2,9).

Tanıda; hipopotasemi, hiperreninemi hiperaldosteronizm sebebi olarak diğer durumlar ekarte edilmelidir. Hipertansiyon olmayışı primer hiperreninizm ve Conn sendromundan ayırır. Ayrıca kasıtlı kusma, kronik diyareler, laksatif alışkanlığı, ya da başka ilaçların kullanılmadığı ayırdeilmelidir. Hipopotasemi ve hiponatremi görülen bir başka sendrom Schwartz-Bartter sendromudur. Ancak bu sendromda aşırı ADH salgılanması sonucu su retansiyonu oluşması

söz konusudur.

Tedavide bir çok öneriler mevcuttur. Diyetle Na+, K+, Mg++ verilir. K+ hem enteral hem parenteral verilir. Her gün 40 mEq/lit KCl replasmanı temeldir. Potasyum tutucu ajanlarla değişik ölçülerde yarar sağlanmıştır. Birçok çalışmada K+ replasmanı ve K+ tutucu ajanların K+ seviyesini normale getirebileceğini bildirmiştir. Propranolol gibi β bloker ilaçlar bazen başarılı olmuşlardır(5). Indometacin kullanımının biokimyasal anomalileri düzelttiği ancak hipokalemi üzerinde değişik derecede başarılar sağladığı bildirilmiştir (1,2,5).

KAYNAKLAR

- 1- **Coe FL- Kathpalia S:** Hereditary Tubular Disorders "Harrison's Principles of Internal Medicine 12th Ed. Vol.II" p:1198-1199, 1991
- 2- **Kanau RT Jr, Stein JH:** Disorders of Potassium Metabolism. "Strauss and Welt's Disease of Kidney. 3rd Ed Vol.II" p: 1604-1609, 1979
- 3- **White NG: Bartter Syndrome: A Manifestation of Renal Tubular Defects.** Arch Intern Med 1972; 129:41
- 4- **Garrick R et al:** Bartter's Syndrome: A Unifying Hypothesis Am J Nephrol 1985; 5:379
- 5- **Cogan MG:** Specific Renal Tubular Disorders. "Cecil Textbook of Medicine 18th Ed. Vol.I" p: 622, 1988.
- 6- **Myer WJ III, Gill JR and Bartter FC:** Gout as a Complication of Bartter's Syndrome. Ann Intern Med 83: 56, 1975
- 7- **Erkelens DW, Van EBS LW:** Bartter's Syndrome and Eritrocytosis. Am J Med. 55:711, 1973.
- 8- **Solomon RJ, Brown RS:** Bartter's Syndrome. Am J Med 59:575, 1975
- 9- **Zollinger HV, Mihatsch MJ:** Renal Pathology in Biopsy. Berlin-Heidelberg, Springer-Verlag, 1978